ÜBER

PROGRESSIVE MUSKELATROPHIE

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE

IN DER

MEDIZIN, CHIRURGIE UND GEBURTSHILFE

UNTER DEM PRÄSIDIUM

VON

DR. C. v. LIEBERMEISTER

O. Ö. PROFESSOR DER MEDIZIN UND VORSTAND DER MEDIZINISCHEN KLINIK

DER MEDIZINISCHEN FAKULTÄT IN TÜBINGEN

VORGELEGT

VON

EDMUND DIPPER

APPROB. ARZT AUS STUTTGART

TÜBINGEN 1896.

VERLAG VON FRANZ PIETZCKER.

ÜBER

PROGRESSIVE MUSKELATROPHIE

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE

IN DER

MEDIZIN, CHIRURGIE UND GEBURTSHILFE

UNTER DEM PRÄSIDIUM

VON

Dr. C. v. LIEBERMEISTER

O. Ö. PROFESSOR DER MEDIZIN UND VORSTAND DER MEDIZINISCHEN KLINIK

DER MEDIZINISCHEN FAKULTÄT IN TÜBINGEN

VORGELEGT

VON

EDMUND DIPPER

APPROB. ARZT AUS STUTTGART

TÜBINGEN 1896.

VERLAG VON FRANZ PIETZCKER.

Druck von H. Laupp jr in Tübingen.

Seinen lieben Eltern.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552309_0148

Seitdem der Begriff der progressiven Muskelatrophie als eines chronischen, schleichend sich entwickelnden, langsam weiterschreitenden, allgemeinen Muskelschwundes von den französischen Forschern Aran und Duchenne in die Nosologie eingeführt wurde und Cruveilhier auf Grund der Sektion des Seiltänzers Lecomte zum ersten Male die Lehre von dem neurotischen Ursprung der genannten Krankheit aufstellte, ist der Kampf um die Stellung der Krankheit in der Pathologie nicht mehr zum Stehen gekommen, und auch heute noch ist eine Einigung unter den Forschern nicht erzielt. — Während die einen, wie Aran und Duchenne, annahmen, es handle sich um ein idiopathisches Muskelleiden, verlegten die Andern unter Vorantritt Cruveilhier's den Ursprung des Leidens ins Nervensystem.

So rasch nun die Lehre vom neurotischen Ursprung überall Boden gewann, und so sehr sie besonders durch Charcot auf Grund einiger Sektionsbefunde gefestigt wurde, so ist doch der Widerspruch dagegen nie ganz verstummt. Die gegnerische Ansicht von der primär myopathischen Natur des Leidens behauptet heute noch ihren Platz und hat besonders in Friedreich ihren Vertreter gefunden.

Die Hauptschwierigkeit in der Verständigung der Parteien lag und liegt wohl immer noch darin, dass man versucht, auf rein pathologisch-anatomischem Wege die vorliegende klinische Frage zu entscheiden.

Ueberblicken wir die Diskussionen über diese Streitfrage, so tritt uns überall da, wo dieser Weg ausschliesslich beschritten wird, die Unzulänglichkeit des Vorgehens entgegen, sofern wir konstatieren können, dass die schwebende Frage, für die es sicher nur eine Möglichkeit der Entscheidung giebt, auf Grund pathologisch-anatomischer Befunde offenbar mit demselben Recht bald in dem einen, bald in dem andern Sinne entschieden wird. So sehr wir auch den Wert der pathologisch-anatomischen Forschung schätzen, so dürfen wir uns doch der Einsicht nicht verschliessen, dass in Fragen der Nervenpathologie unsere pathologisch-anatomischen Hilfsmittel so wenig den Anforderungen genügen, dass wir es nicht wagen dürfen, allein auf sie gestützt klinische Fragen zu entscheiden. Es ist vielmehr in diesen Fragen

der klinischen Forschung stets vorbehalten gewesen, der pathologischen Anatomie voranzuschreiten, eine Thatsache, die wir aus der Geschichte so mancher Nervenkrankheiten entnehmen, wie z. B. der Tabes, der Bulbärparalyse, der multiplen Herdsclerose u. a. m. Auch bei der progressiven Muskelatrophie sehen wir, dass, nachdem die pathologisch-anatomischen Hilfsmittel gewissermassen erschöpft sind, gegenwärtig auf dem Wege klinischer Forschung vorgegangen wird.

In dieser Beziehung hat sich besonders Erb ein grosses Verdienst erworben, indem er unter den Fällen, welche bisher zur progressiven Muskelatrophie gerechnet wurden, zwei verschiedene Formen unterschied. Die gewöhnliche Form der progressiven Muskelatrophie, welche auch als typische Duchenne-Aran'sche Form bezeichnet wird, fasst er auf als spinale Form und nennt sie Amyotrophia spinalis progressiva. Davon trennt er unter dem Namen der juvenilen Muskelatrophie eine zweite Form, die er jedoch zusammen mit der hereditären Muskelatrophie und der Pseudohypertrophie der Muskeln als Dystrophia muscularis progressiva zu einer grossen Gruppe vereinigt sehen möchte. — Bezüglich der ersten Form, der Amyotrophia spinalis progressiva, führt Erb aus, dass sie auf eine primäre Erkrankung der grauen Vordersäulen des Rückenmarks zurückzuführen sei. In Betreff der zweiten Form, der juvenilen Muskelatrophie hält Erb bei den meist negativen Sektionsbefunden die Frage, ob es sich nicht um eine reine „Myopathie" handle, für offen, gelangt aber aus klinischen Gründen zu dem Schluss, dass es sich wohl um eine „Neuropathie" handle, und schlägt vor, eine funktionelle Störung in den Vorderhornganglienzellen als Ursache anzunehmen. Wir hätten demnach für alle Fälle von progressiver Muskelatrophie den Sitz des Leidens in den grauen Vordersäulen des Rückenmarks resp. den dort befindlichen Ganglienzellen als den „trophischen Centren" für die zugehörige Muskulatur zu suchen.

Einer solchen Aufstellung ist zunächst rein äusserlich entgegenzuhalten, dass die Vorderhornganglienzellen niemals die Bedeutung von trophischen Centren für die zugehörigen Muskeln haben können. Es degeneriert zwar, wenn eine Ganglienzelle, der Kern des „Neurons", zerstört ist, sehr rasch auch das sehr wichtige „Axon", der motorische Nerv, ebenso wie jede andere Zelle, deren Kern zerstört ist, in ihrer Gesamtheit, d. h. mit allen ihren Ausläufern zu Grunde geht, und es folgt auch später auf die Degeneration des motorischen Nerven die Degeneration des zugehörigen Muskels, aber diese Muskelatrophie ist eine reine Inaktivitätsatrophie, denn wir sind im Stande sie hintan-

zuhalten, indem wir mit Hilfe des elektrischen Stromes Kontraktion, d. h. die Grundbedingung des Lebens des Muskels hervorrufen. Ebenso sehen wir auch auf der anderen Seite, wenn der Muskel primär zu Grunde gegangen ist, das periphere Neuron aus Inaktivität atrophieren. Das Verhältnis der beiden Organe zu einander ist ein gegenseitiges, das eine ist auf die Unversehrtheit des anderen angewiesen. Ein „trophisches Centrum" muss aber dem abhängigen Organ übergeordnet sein, von ihm muss ein Organ als Ganzes in seiner Ernährung abhängig sein. Solche Centren suchen wir in höheren Teilen des Centralnervensystems, wo die „Fäden" zusammenlaufen und untertauchen, also nicht mehr, wie in den Vorderhornganglienzellen sozusagen einzeln erkennbar sind.

Aber selbst wenn wir von dieser für die Frage der Entstehung der progressiven Muskelatrophie nicht sehr ins Gewicht fallenden Verschiedenheit der Auffassung absehen, erheben sich gegen die oben ausgeführte Theorie der progressiven Muskelatrophie nach Erb mancherlei Bedenken.

Wir kennen die Poliomyelitis anterior acuta als eine Krankheit, bei der in Wirklichkeit eine primäre Erkrankung der grauen Vordersäulen vorliegt, und wir sind, wenn wir Erb's Auffassung teilen, konsequenter Weise genötigt, diese Poliomyelitis anterior acuta im Grunde als identisch mit der progressiven Muskelatrophie anzusehen, nur dass bei dieser der Prozess mehr chronisch und diffus und bei jener mehr akut und cirkumskript verläuft, eine Ansicht, wie sie in der That seiner Zeit von Olivier ausgesprochen wurde. — Prüfen wir jedoch diese ausschliesslich auf die pathologische Anatomie gegründete Annahme genauer, indem wir das klinische Verhalten der beiden Krankheiten vergleichen, so zeigen sich so durchgreifende Unterschiede in den wichtigsten Punkten, dass es gänzlich unmöglich erscheint, dieselben als analog zusammenzuwerfen.

Zunächst fällt ins Auge, dass die progressive Muskelatrophie beide Körperhälften annähernd symmetrisch befällt, während die Poliomyelitis anterior acuta höchstens einmal zufällig ein ähnliches Verhalten zeigt. Ohne nun diesem Punkte eine besondere Bedeutung beizulegen, ist ferner der Umstand bemerkenswert, dass bei der Poliomyelitis, wie dies bei einer Degeneration in den grauen Vordersäulen nicht anders zu erwarten ist, zuerst Lähmung und dann erst Atrophie der Muskeln eintritt, während bei der progressiven Muskelatrophie eine Lähmung überhaupt gar nicht eintritt, vielmehr selbst

hochgradig afficierte Muskeln, soweit sie überhaupt noch kontraktile Substanz enthalten, dem Willen gehorchen.

Entscheidend für die vorliegende Frage ist das Verhalten der motorischen Nerven und der Muskeln in den beiden Fällen gegen die elektrische Reizung.

Der normale Nerv wird schon durch sehr geringe Elektrizitätsmengen erregt, wenn die Spannung des Stromes rasch starken Schwankungen unterliegt, oder wenn seine Richtung schnell wechselt. Deshalb wirkt der Induktionsstrom, obgleich er in der Stärke, wie er beim Menschen angewandt wird, nur eine relativ geringe Elektrizitätsmenge darstellt, stark erregend auf den Nerven. Der konstante Strom, obgleich er eine weit bedeutendere Elektrizitätsmenge darstellt, wirkt bei mässigen Strömen eigentlich nur bei Schliessung und Oeffnung des Stromes; oder wenn die Richtung des Stromes gewechselt wird, erregend auf den Nerven. Dabei erfolgt am negativen Pol hauptsächlich Schliessungszuckung (KaSZ) und am positiven Pol Oeffnungszuckung (AnOZ). Der Muskel dagegen bedarf, um in direkter Weise, d. h. ohne Vermittlung seines Nerven, zur Kontraktion gebracht zu werden, bedeutenderer Elektrizitätsmengen, als sie der gebräuchliche Induktionsstrom zu bieten vermag. Der Muskel allein, nach Ausschluss der Wirkung der Elektrizität vom Nerven aus, reagiert nicht auf den faradischen Strom. Der konstante Strom aber bringt die Muskeln direkt, auch wenn der Nerv und seine Verzweigungen im Muskel vollständig ihre Funktion verloren haben, zur Kontraktion; dieselbe ist aber langgezogen, träge und schleppend. Wenn daher bei Anwendung des Induktionsstromes auf einen Muskel Kontraktion erfolgt, so ist dies ein sicherer Beweis, dass die Funktion seines Nerven erhalten, dass also der Nerv nicht degeneriert ist. Ist die Degeneration eingetreten, so kann durch den gewöhnlichen Induktionsstrom weder vom Nerven aus, noch bei direkter Applikation eine Kontraktion ausgelöst werden. Auch der konstante Strom wirkt nach Degeneration des Nerven nicht mehr vom Nerven aus; doch ist bei solcher Untersuchung darauf Bedacht zu nehmen, dass nicht etwa durch Stromschleifen der Muskel direkt erregt werde. Dagegen entsteht, solange der Muskel nicht selbst der Atrophie und Degeneration verfallen ist, bei direkter Anwendung des konstanten Stroms auf den Muskel eine schleppende, langgezogene Kontraktion. Wenn die Muskeln noch vorhanden sind, aber durch den Induktionsstrom oder überhaupt vom Nerven aus nicht mehr zur Kontraktion gebracht werden können, so ist dies ein sicheres Zeichen dafür, dass der Nerv degene-

riert ist. Wir sehen deshalb in diesem Verhalten, soweit es sich um den Nerven handelt, das eigentliche Wesen der „Entartungsreaktion". Die beginnende Entartung des Muskels kann sich ausserdem noch äussern durch die eigentümliche Aenderung des Zuckungsgesetzes, indem AnSZ und KaOZ im Vergleich mit KaSZ und AnOZ bedeutend wachsen, und ferner noch dadurch, dass häufig eine dem normalen Muskel gegenüber auffallend leichte Erregbarkeit der Muskeln durch geringe Stromstärken, die beim normalen Muskel noch keine Kontraktion auslösen würden, eintritt; bei gleicher Stromstärke ist die Kontraktion des Muskels oft eine stärkere als die des entsprechenden normalen Muskels.

Ein Nerv, der nicht mehr mit normalen Ganglienzellen zusammenhängt, verfällt einer raschen Degeneration. Und so sehen wir in der That, dass bei der Poliomyelitis die motorischen Nerven, deren Ganglienzellen zerstört sind, schnell degenerieren; diese und ihre Muskeln sind für den Induktionsstrom nicht mehr erregbar; dagegen kontrahieren sich die Muskeln noch auf den konstanten Strom, und zwar zeigen sie dabei die Eigentümlichkeiten der Entartungsreaktion. Wir entnehmen daraus mit aller Sicherheit, dass bei der Poliomyelitis anterior acuta die motorischen Nerven thatsächlich degeneriert sind, und haben gleichzeitig den Beweis dafür, dass die Degeneration der Vorderhornganglienzellen thatsächlich der primäre Prozess ist.

Anders verhält sich die Sache bei der progressiven Muskelatrophie. Hier kontrahieren sich selbst hochgradig afficierte Muskeln auf Reizung mit dem faradischen Strom noch entsprechend der vorhandenen Muskelmasse, und auch in unserem später zu beschreibenden Falle heisst es wiederholt: „die Reaktion der Muskeln auf den Induktionsstrom ist gut erhalten", und „die Energie der Kontraktion erscheint bei sämtlichen Muskeln entsprechend der Menge der noch vorhandenen Muskelsubstanz". So lange eben noch Muskelsubstanz vorhanden ist, so lange wird sie durch den Induktionsstrom, d. h. vom Nerven aus, erregt; der Nerv ist noch leitungsfähig, d. h. nicht degeneriert, eine Degeneration der Vorderhornganglienzellen kann nicht der Atrophie der Muskeln vorausgehen.

Auf Grund solcher Ueberlegungen kommt Liebermeister[1]) zu dem Schluss: „Weit besser entspricht den Erscheinungen der

1) Liebermeister, Vorlesungen über die Krankheiten des Nervensystems. Leipzig 1886. pag. 123. Vgl. Frohmaier, Ueber progressive Muskelatrophie. Dissertation. Tübingen 1886. Abgedruckt in der Deutschen med. Wochenschrift. 1886. Nr. 23, 24.

Krankheit die Ansicht, welche ursprünglich von Aran (1850) aufgestellt und später hauptsächlich von Friedreich (1873) vertreten wurde, dass nämlich die Krankheit eine primäre Degeneration der Muskeln darstelle, auf welche erst sekundär, und zwar nur in den Fasern, deren zugehörige Muskelfibrillen bereits degeneriert sind, die Degeneration der motorischen Nerven und weiter die Degeneration der Ganglienzellen, aus welchen dieselben entspringen, folge. Das Verhalten der Nerven und Muskeln lässt in der That keinen Zweifel darüber, dass es sich um eine myopathische Lähmung handelt, und namentlich das Verhalten gegenüber dem Induktionsstrom ist in dieser Beziehung entscheidend".

Wir schliessen uns dieser Ansicht, die als myopathische Theorie bezeichnet wird, an. In der That können wir die Thatsachen und Gründe, welche Friedreich anführt, soweit dieselben mehr negativ gegen die neuropathische Theorie gerichtet sind, uns vollständig aneignen. Weniger ist dies möglich bei dem positiven Teil seiner Beweisführung. — Wenn wir nämlich die Atrophie der Muskeln als das Primäre ansehen, so erhebt sich die wichtige Frage nach der Natur dieses Prozesses und nach den näheren Ursachen desselben. Alle als ätiologisch wichtig aufgeführten Momente, wie Ueberanstrengung bestimmter Muskelgruppen, Erkältungen u. s. w. mögen vielleicht in den direkt befallenen Muskeln Atrophie herbeiführen können; aber eine Atrophie, die nun von den zunächst befallenen Muskeln progressiv auf andere übergreift, kann auf solche Weise unmöglich zu Stande kommen.

Friedreich, der in seinem Werk über progressive Muskelatrophie noch vollständig auf dem Boden der cellularen Entzündungstheorie steht, sieht eine interstitielle Muskelentzündung als das Wesen der Krankheit an, betont stets den aktiv entzündlichen Charakter des Prozesses und betrachtet den Schwund der Muskelfasern als im Wesentlichen sekundär, veranlasst durch die primär entzündliche Wucherung des interstitiellen Gewebes. Die an den Muskelfasern selbst beobachtete trübe Schwellung, Körnung und andere Veränderungen werden als Produkte einer parenchymatösen Entzündung gedeutet. Friedreich möchte demnach die progressive Muskelatrophie als „Polymyositis chronica progressiva" bezeichnet wissen. Von dem interstitiellen Bindegewebe des Muskels greift die Entzündung zunächst auf das Stützgewebe der intramuskulären Nerven über, dasselbe gerät in Hyperplasie, die Nervensubstanz atrophiert in Folge dessen, und nun soll sich die Entzündung „per continuitatem et contiguitatem"

längs der Nervenstämme als ascendierende degenerative Neuritis und Perineuritis centralwärts auf die vorderen Wurzeln und die Vordersäulen des Rückenmarks fortpflanzen. Dabei wird hervorgehoben, dass „die Verbreitungsrichtung der (entzündlichen) Prozesse vollständig unabhängig ist von den Verhältnissen der physiologischen Leitung innerhalb der Nerven, sondern vielmehr wesentlich bestimmt wird durch die Kontinuität der Gewebe, speziell des Nervenstammes“ [1]).

Die Annahme, dass es sich bei der Atrophie der Muskeln um einen entzündlichen Prozess handle, macht uns den Vorgang nicht verständlicher. Wir begreifen ebensowenig wie ohne diese Annahme, dass eine lokale Krankheit mit Auswahl und einigermassen unabhängig von der räumlichen Aneinanderlagerung der verschiedenen Muskeln gewisse Muskelgruppen ergreife und zwar annähernd symmetrisch auf beiden Körperseiten. Und wenn der Ausdruck Entzündung nicht, wie dies früher häufig der Fall war, ein leerer Name sein soll, so müsste über die nächste Ursache derselben doch irgend Etwas festzustellen oder wenigstens zu vermuten sein. Aber auch die Hypothese einer infektiösen Ursache der Muskeldegeneration oder Muskelentzündung würde mit dem thatsächlichen Verlauf und der Ausbreitung des Prozesses ebensowenig in Uebereinstimmung zu bringen sein, wie irgend eine andere Annahme über eine lokal auf die Muskeln einwirkende Ursache. Endlich aber müssten, wenn die Beteiligung des Nervensystems auf einer Fortpflanzung des entzündlichen Prozesses in der Kontinuität der Gewebe beruhte, bei gemischten Nerven notwendig auch die sensiblen Fasern mit in die Entzündung hineingezogen werden. In Wirklichkeit bleibt bei der progressiven Muskelatrophie, falls nicht Komplikationen vorhanden sind, die Sensibilität vollständig erhalten. — Es erscheint deshalb nicht möglich, die Ansicht von der „primären Myopathie“ in dem Sinne von Friedreich festzuhalten.

Der pathologische Anatom, der im Rückenmark degenerierte Vorderhornganglienzellen findet und daneben eine Reihe zugehöriger Muskeln in atrophischem Zustand, wird ohne weiteres geneigt sein, die Degeneration der Ganglienzellen für den primären Prozess zu halten und daraus die Atrophie der Muskeln zu erklären. So selbstverständlich diese Annahme für den am toten Material arbeitenden Forscher auch war, so wenig wurde sie durch die klinische Erfahrung bestätigt. Es ergab sich bald, dass dieser Befund keineswegs konstant

1) Friedreich, Ueber progressive Muskelatrophie, über wahre und falsche Muskelhypertrophie. Berlin 1873. S. 124 § 66.

war, und dass, was besonders auffallen musste, die Fälle mit positivem Befund keine klinische Einheit bildeten. Wenn es nun auch gelang, die Fälle mit positivem Befund unter der Duchenne-Aran'schen Form zu vereinigen und ihr die Dystrophia muscularis progressiva mit negativem Befund gegenüberzustellen, so waren doch damit die Ausnahmen von der Regel nicht erklärt. Dies galt besonders für diejenigen Fälle, die ihrem klinischen Verhalten nach unzweifelhaft dem Duchenne-Aran'schen Typus zuzurechnen waren, und die doch bei der Obduktion durchaus keine Veränderungen am Rückenmark erkennen liessen. Man half sich in solchen Fällen zuweilen mit der Annahme, die betreffenden Veränderungen seien vielleicht doch vorhanden gewesen, aber bei der Untersuchung übersehen worden. Es existieren aber Beschreibungen von solchen Fällen (wie z. B. Friedreich l. c. Fall IV.), die keinen Zweifel darüber aufkommen lassen, dass die doch immerhin deutlichen Veränderungen, wenn sie vorhanden gewesen wären, sicher nicht hätten übersehen werden können. Es ergab sich bei einer genaueren Prüfung solcher Fälle, dass durchschnittlich, je rascher der Verlauf, je maligner also der Prozess war, desto weniger Veränderungen am Rückenmark gefunden wurden. Während man also auf Grund der Theorie, dass es sich bei der progressiven Muskelatrophie um eine primäre Degeneration der Vorderhornganglienzellen handle, gerade in diesen „malignen" Fällen die stärksten Veränderungen erwarten musste, sehen wir gerade das Gegenteil davon. Wir sehen, eine Erkrankung der Vorderhornganglienzellen kann niemals den Kern des Leidens bilden, wir müssen vielmehr in Ermangelung eines greifbaren Befundes, der uns das Wesen der Krankheit erkennen lässt, den Begriff der trophischen Störung zur Erklärung heranziehen.

Zahlreiche pathologische Thatsachen zwingen uns zu der Annahme, dass die Ernährung mancher Gewebe nicht allein von der Thätigkeit der eigenen Zellen und der Zufuhr des Ernährungsmaterials durch das Blut abhängig sei, sondern dass es in den Centralorganen des Nervensystems trophische Centren und in den Geweben trophische Nervenfasern gebe, welche in einer bisher nicht näher bekannten Weise die Ernährung der Gewebe regulieren, deren abnorme Funktionierung oder Ausfall die Integrität der Gewebe in Frage stellen. Ich erinnere z. B. an das Vorkommen sogenannter neurotischer Atrophien, an den schnellen Eintritt und den schlimmen Verlauf des Decubitus bei manchen Rückenmarkskrankheiten, an die eigentümliche Erscheinung der Arthropathie und anderer Ernährungsstörungen bei

Tabes, an das Auftreten von Bläscheneruptionen unter neuralgischen Schmerzen im Gebiet eines Nerven (Herpes Zoster), an die Ophthalmia neuroparalytica nach Trigeminusdurchschneidung u. s. w. Freilich wird bisher noch die Existenz solcher trophischer Nerven vielfach bestritten, und abgesehen davon, dass ein anatomischer Nachweis derselben ebensowenig gelungen ist wie der der vasodilatatorischen Nerven, deren Dasein übrigens dank den Ergebnissen physiologischer und pathologischer Forschung nicht mehr bezweifelt wird, ist auch jede der oben als Belege für die Existenz trophischer Nerven angeführten Thatsachen einer mehrfachen Deutung fähig: Bei dem Decubitus nach Rückenmarksquertrennung und bei der Ophthalmia neuroparalytica spielt zweifellos die Anästhesie eine grosse Rolle: Bettfalten, hartes Lager, Fremdkörper im Bett werden die gefühllose Rückenhaut, ebenso Fremdkörper aller Art die anästhetische Cornea in einen anhaltenden Reizzustand zu versetzen vermögen, der den Eintritt des Decubitus resp. der Keratitis wesentlich befördert. Dazu kommen beim Decubitus noch die Beschmutzung der Rückenhaut mit Faeces und Urin, die bei einer durch die Rückenmarksaffektion eingetretene Inkontinenz von Blase und Mastdarm beinahe unvermeidlich ist, ferner das Unvermögen des Kranken, seine Lage zu wechseln, bei der Keratitis der Wegfall des reflektorischen Lidschlusses resp. Lidschlages zur Fernhaltung oder Entfernung von Fremdkörpern von der Cornea.

Alle diese Momente müssen bei dem Zustandekommen der gedachten Affektionen berücksichtigt und vollkommen gewürdigt werden; allein wenn man sich auch bemüht, dieselben fern zu halten, bei einem Rückenmarkskranken durch sorgsamste Pflege, bei einem Auge, dessen Trigeminus durchschnitten ist, durch sicheren Abschluss nach aussen, der Decubitus und die Keratitis treten dennoch auf, allerdings später, als wenn diese Massregeln nicht getroffen worden wären. Umgekehrt, wenn man einen Gesunden lange Zeit zu Bett liegen liesse unter sämtlichen oben angeführten ungünstigen Umständen, so würde doch seine Rückenhaut sich weit länger widerstandsfähig erweisen. Sowohl der Decubitus als die Keratitis trägt einen entschieden progressiven Charakter mit unverkennbarer Tendenz zu Destruktion und Gangrän des Gewebes; aus irgend einem Grunde ist das Gewebe gegen die von aussen wirkenden Schädlichkeiten auffallend weniger widerstandsfähig geworden. Und da auch die Hypothese, dass es sich dabei um blosse Cirkulationsstörungen in Folge von Affektion der vasomotorischen Nerven handle, sich als unzureichend erwiesen hat,

so wird man zu der Annahme genötigt, dass dabei der Ausfall der Funktion von besonderen trophischen Nerven wesentlich beteiligt sei.

Angesichts dieser Thatsachen dürfte die Annahme von trophischen Nerven und trophischen Centren kaum mehr ins Gebiet der Hypothese gehören.

Die progressive Muskelatrophie ist nach unserer Auffassung zwar ein idiopathisches Muskelleiden, aber als solches in Abhängigkeit von einer ursprünglichen Störung in den trophischen Centren; die Ernährungsstörung wird uns durch die grosse Gruppe der Dystrophia muscularis progressiva gewiss sehr anschaulich vor Augen geführt, und ausserdem erkennen wir in dem symmetrischen Auftreten der Atrophie und in dem Befallensein der einzelnen Muskelgruppen mit einer bestimmten Auswahl gewisse charakteristische Züge der Trophoneurosen. Und diese trophischen Centren für die Muskeln sind nicht etwa in den Vordersäulen des Rückenmarks, sondern in höher gelegenen Teilen der Centralorgane zu suchen.

Wie erklären wir nun aber die Veränderungen am Nervensystem, die bei den typischen Fällen sich finden? In dieser Beziehung ist der Umstand, dass wir bei rasch verlaufenden Fällen keinerlei Veränderungen am Nervensystem vorfinden, besonders bemerkenswert. Offenbar ist ein längerer Zeitraum zur Ausbildung dieser Zustände notwendig. Es liegt nun nahe, die Veränderungen am Nervensystem in Abhängigkeit von der Muskelatrophie zu denken und anzunehmen, dass jeweils nach Degeneration einer Muskelfaser das zugehörige periphere Neuron der Atrophie durch Nichtgebrauch verfällt. Es würde sich demnach in Bezug auf die Degeneration am Nervensystem bei der progressiven Muskelatrophie um ähnliche Verhältnisse handeln, wie wir sie nach dem Verlust von Gliedmassen an den zugehörigen Nervenpartien vorfinden können. Auch hier treten die atrophischen Veränderungen erst dann in deutlicher Weise ein, wenn seit dem Ausfall der Funktion eine lange Reihe von Jahren verflossen ist. Trifft diese Annahme, die auf Grund von Beobachtungen an einigen Fällen von typischer Form der progressiven Muskelatrophie gewonnen ist, für die in Rede stehende Krankheit überhaupt zu, so muss dies in der Verschiedenheit im Verhalten der kurz und der lang dauernden Fälle zu Tage treten: bei den ersteren können die Veränderungen in den Nerven und in den Ganglienzellen der Vorderhörner fehlen, bei den letzteren müssten sie vorhanden sein. Und zwar müssten wir diese sekundären Veränderungen in den Nerven und den Ganglienzellen nicht nur bei der Duchenne-Aran'schen Form erwarten, sondern

auch bei der juvenilen Form und überhaupt bei allen Fällen von Muskelatrophie, bei denen die Atrophie der Muskeln eine grosse Ausdehnung und eine lange Dauer gehabt hat.

In der medizinischen Klinik in Tübingen wurde während längerer Zeit ein Fall beobachtet, der zu der juvenilen Form gehörte, bei dem die Ausdehnung der Muskelatrophie eine ausserordentlich grosse war und die Dauer der Krankheit bis zum Tode 23 Jahre betragen hat. Wenn unsere Ansicht, dass auf die Muskelatrophie im Laufe der Zeit notwendig eine Degeneration der motorischen Nerven und Ganglienzellen folgen müsse, richtig war, so hätte sie in diesem Falle in ausgebildeter Weise vorhanden sein müssen. Unsere Erwartung wurde getäuscht. Die sorgfältigste Untersuchung hat weder an den Nerven noch an den Ganglienzellen eine wesentliche Veränderung erkennen lassen. Wegen der Bedeutung einer solchen Beobachtung für die Theorie der progressiven Muskelatrophie wurde mir der Fall von Herrn Prof. Liebermeister zur Veröffentlichung übergeben.

Jakob Fischer, 35 Jahre alt, lediger Schuhmacher von Sulzbach, wurde am 15. Juli 1889 zum ersten Male in die medizinische Klinik zu Tübingen aufgenommen. In der Familie des Kranken ist ein ähnliches Leiden oder eine Nervenkrankheit überhaupt niemals beobachtet worden; er selbst war nie besonders kräftig, doch im Ganzen gesund. In seinem sechszehnten Lebensjahr bemerkte er angeblich infolge einer erlittenen rohen körperlichen Züchtigung eine schleichend sich entwickelnde und immer mehr zunehmende Schwäche im rechten und bald darauf auch im linken Arm. Im Laufe eines Jahres seien beide Arme so mager geworden, wie sie jetzt sind. In seinem siebenzehnten und achtzehnten Lebensjahr habe die Krankheit auch die unteren Extremitäten ergriffen. Seit ca. 2 Jahren kann er nur noch kürzere Strecken gehend zurücklegen, und seit einem Jahr ist er genötigt, beim Gehen den Oberkörper stark hintenüber zu beugen. An den Händen bemerkt er seit einigen Jahren eine eigentümlich gebeugte Haltung und eine gewisse Ungeschicklichkeit in der Bewegung, doch hat er bis jetzt noch auf seinem Handwerk als Schuhmacher gearbeitet. Blasen- und Mastdarmfunktionen sind in Ordnung. Es wird nichts von Schmerzen oder sonstigen abnormen Gefühlswahrnehmungen berichtet.

Status praesens: Blasse Hautdecken, keine Oedeme, keine Exantheme, Psyche intakt. Der Kranke ist im Gesicht ziemlich mager, ohne dass jedoch eine Muskelgruppe besonders befallen wäre. Keine Störung der Augenmuskelbewegungen, Pupillen gleich weit, reagieren gut auf Lichteinfall. Die Sprache, die Kau- und Schluckbewegungen sind nicht gestört.

Die Muskulatur des Schultergürtels ist in sehr hohem Grade atrophisch, es besteht ausgesprochen flügelförmiges Abstehen der Schulterblätter. Ausser dem Musculus serratus sind beiderseits stark atrophisch der Pectoralis,

Rhomboideus, Latissimus, Deltoideus, Cucullaris. Beinahe in noch höherem Masse sind von der Atrophie betroffen die Muskeln an den beiden Oberarmen; diese bestehen in der That fast nur aus Haut und Knochen. Die Muskulatur der Vorderarme ist relativ gut erhalten, desgleichen ist es die Muskulatur der Hände, namentlich sind die Musculi interossei nur wenig betroffen, dagegen ist die Muskulatur des Daumenballens einigermassen atrophisch.

Sehr stark atrophisch sind ferner die langen Rückenmuskeln, so dass der Kranke sich nur mit sehr grosser Anstrengung aufrichten kann. Die Brustwirbelsäule zeigt ausser einer sehr starken Lordose auch eine Skoliose nach links. Von der Muskulatur des Beckengürtels sind betroffen die Musculi glutaei, beiderseits ziemlich gleichmässig; die Muskulatur des linken Oberschenkels ist etwas stärker atrophisch als die des rechten, doch ist die Atrophie im Ganzen nicht in dem Masse vorhanden wie an den beiden Oberarmen. Die Muskulatur des Unterschenkels und des Fusses ist beiderseits nur in geringem Grade atrophisch, relativ gut erhalten ist die Muskulatur der Waden.

Der Kranke kann sämtliche Bewegungen des Rumpfes und der Extremitäten mit der Kraft und in der Ausdehnung ausführen, welche dem Zustand seiner Muskeln entspricht. Sämtliche Muskeln reagieren in normaler Weise auf den Induktionsstrom, die Energie der Kontraktion erscheint bei allen Muskeln entsprechend der Menge der noch vorhandenen Muskelsubstanz.

Die Patellarreflexe sind beiderseits vermindert bis aufgehoben, ein Fussklonus ist nicht hervorzurufen. Fibrilläre Muskelzuckungen treten in den atrophischen Muskeln weder spontan auf, noch lassen sie sich durch mechanische Erregung hervorrufen. Die Sensibilität erweist sich als durchaus ungestört.

Am Hals findet sich eine doppelseitige Struma parenchymatosa mittleren Grades. Wegen der Thoraxverkrümmung lässt sich die Abgrenzung der inneren Organe nicht in der üblichen Weise verwerten, doch scheint die Herzdämpfung nicht vergössert zu sein und keine abnorme Dämpfung über den Lungen zu bestehen. Auch an den Abdominalorganen ist nichts Bemerkenswertes zu verzeichnen. Der Urin ist frei von Eiweiss und Zucker.

Therapie: Gute Ernährung; Faradisation der erkrankten Muskeln.

Am 17. August 1889 wird der Kranke nach Hause entlassen; er fühlt sich kräftiger, auch hat er an Gewicht zugenommen.

Zweite Aufnahme am 2. Dezember 1889.

Der Kranke hat zu Hause leichtere Arbeit verrichten können. Im Uebrigen bietet er dasselbe Bild wie bei seiner ersten Aufnahme. Die Reaktion der erkrankten Muskeln auf den Induktionsstrom ist gut erhalten, es sind keinerlei Sensibilitätsstörungen vorhanden. Psyche intakt. — Nach kurzem Aufenthalt wird er am 23. Dezember 1889 entlassen, er hat an Gewicht zugenommen.

Dritte Aufnahme am 21. Mai 1891.

Der Kranke hat sich zu Hause den Umständen angemessen wohl gefühlt und war zu leichterer Arbeit fähig. — Im Status sind keine Veränderungen gegen früher verzeichnet. Psyche intakt. Sprechen, Kauen und Schlucken gehen normal vor sich. Appetit und Stuhlgang ist in Ordnung. Die Reaktion der atrophischen Muskeln auf den Induktionsstrom ist dem Verhältnis der vorhandenen Muskelmasse entsprechend gut ererhalten. — Am 23. Juni 1891 Entlassung; Gewichtszunahme.

Vierte Aufnahme am 3. Mai 1893.

Im Ganzen will der Kranke etwas schwächer geworden sein. Es bestehe seit längerer Zeit Husten mit Auswurf; doch war er nie ganz arbeitsunfähig.

Status praesens: Blasse Hautdecken, leichte Cyanose. Am Hals findet sich eine ziemlich ausgedehnte Struma parenchymatosa. Die Venen des Halses sind in grosser Zahl gefüllt sichtbar und zeigen pulsatorische Schwankungen. Die Intercostalräume sind leicht eingezogen, bei der Exspiration entstehen an den vorderen Thoraxpartien leichte fibrilläre Zuckungen.

Die Lungenlebergrenze steht in der rechten Mammillarlinie am unteren Rand der VII. Rippe. In der linken Mammillarlinie besteht vom unteren Rand der VI. Rippe ab tympanitischer Magenschall. Die hintere Lungengrenze steht rechts um Handbreite, links um 2 Querfinger unter dem Angulus scapulae. Die Lungenspitze steht links etwas tiefer als rechts. Ueber der linken Lungenspitze bronchiales Atmen mit groben, trocknen, inspiratorischen Rasselgeräuschen. Ueber der ganzen linken Lunge besteht Dämpfung und es werden inspiratorische trockene Rasselgeräusche gehört. — Die rechte Lunge bietet normale Verhältnisse.

Die Herzaktion ist über einen grossen Teil der linken Thoraxhälfte sichtbar und fühlbar. Der erste Ton über der Spitze wird dumpf accentuiert, der zweite Pulmonalton verstärkt gehört.

Das Abdomen ist stark aufgetrieben, die Leberdämpfung überschreitet in der rechten Papillarlinie den Rippenbogen nicht. Im Urin kein Eiweiss und kein Zucker.

Der Status der Muskeln zeigt gegen früher keine Veränderung. Die Circumferenz über der Mitte des Oberarms beträgt rechts 15 cm, links 14 cm, über der Mitte des Unterarms beiderseits 20 cm. Am Oberschenkel beträgt dieselbe rechts 29 cm, links 28 cm, über der Mitte des Unterschenkels beiderseits 26 cm.

Im Sputum sind keine Tuberkelbacillen nachzuweisen.

Nachdem der Kranke in den ersten Wochen seines Aufenthalts in der Klinik sich wieder etwas erholt hatte, stirbt er am 2. Juni 1893 nach kurzem Unwohlsein, in welchem sich bei deutlich ausgesprochener Cyanose mit Dyspnöe, unregelmässigem, frequentem Puls und geringen Urinmengen

allmählich Oedeme an den Beinen, Leberschwellung und Ascites einstellten. Die Temperatur, die früher stets normal bis subnormal gewesen, stieg in den beiden letzten Tagen bis zum Maximum von 38,6.

Die Sektion wurde von Herrn Professor v. Baumgarten ausgeführt.

An der zunächst zur Rückenmarkssektion gelagerten Leiche zeigen sich die Hautdecken des Rückens mit einem ziemlich reichlichen Fettpolster versehen. Decubitus ist nicht vorhanden. Die Wirbelsäule zeigt eine Skoliose der Dorsalwirbel nach links mit einer kompensierenden Abbiegung des Lumbalteils nach rechts. Nach Abtrennung der Wirbelbögen zeigt die Dura mater und das Rückenmark zunächst keine Abweichung von der Norm. Nach dem Aufschneiden des Duralsackes in der hinteren Mittellinie tritt das Rückenmark in seiner charakteristischen markweissen Farbe hervor; die Spinalvenen sind nur von mässiger Injektion erfüllt sichtbar. Die Konsistenz des Rückenmarks ist allerorts eine gute, die weichen Häute sind überall durchsichtig.

Nach Durchtrennung der Dura mater an der Vorderseite zeigt sich das Rückenmark äusserlich betrachtet normal, nur fällt eine etwas geringe Lendenanschwellung auf. Auch die vorderen Nervenwurzeln zeigen für das blosse Auge keine Abnahme der markweissen Farbe. An den Intervertebralganglien ist nichts Abnormes zu bemerken.

Das Schädeldach ist von länglicher Form, dickwandig und schwer, es zeigt reichliche Pacchioni'sche Grübchen über den dem Scheitel und Stirnlappen entsprechenden Teilen zerstreut. Die Spannung der Dura mater ist normal, dieselbe ist glatt und spiegelnd. Dasselbe Bild bietet die Pia mater an der Konvexität, welche indes, obwohl spiegelnd, durchweg etwas verdickt und undurchsichtig ist und zahlreiche, zerstreut sitzende Pacchioni'sche Granulationen trägt. Die Blutfüllung der Pia mater ist eine mittlere. Die Arterien der Basis sind zart und durchsichtig. Die Konsistenz des Gehirns ist überall gut, die Ventrikel enthalten eine geringe Menge seröser Flüssigkeit. Die Schnittfläche des Gehirns ist feucht und lässt mässig reichliche Blutpunkte austreten. Die Zeichnung ist sehr deutlich, die Stammganglien bieten völlig normale Zeichnung; dasselbe gilt vom Kleinhirn. Im Pons, in der Medulla oblongata und dem obersten Teil des Halsmarks ist makroskopisch nichts Abnormes zu konstatieren.

Auf dem Durchschnitt des Rückenmarks zeigt sich die weisse Substanz von normaler Farbe, die graue Substanz ist ebenfalls in Form und Farbe normal.

Der Thorax zeigt in der Sternalgegend eine Einsenkung, während er dagegen an der Uebergangsstelle der vorderen Brustwand zur seitlichen Partie konvex hervorgetrieben ist. Die Rippenknorpel sind ziemlich stark verknöchert.

Der Situs der Brusteingeweide ist insofern abnorm, als entsprechend der linken, stark nach hinten zurückgeschrumpften Lunge das Herz etwas weiter nach links gelegen ist. Die Spitze des linken Ventrikels überragt

die Papillarlinie um $1^1/_2$ cm nach aussen; nach unten reicht die Herzspitze bis zum unteren Rand der sechsten Rippe.

Das Herz ist beinahe doppelt so gross als die Faust. Die Form ist halbkugelig, die Spitze abgerundet. Auffallend gross ist der Breitendurchmesser gegenüber dem Längsdurchmesser. Der Sulcus coronarius ist weit nach links herübergedrängt, der linke Ventrikel erscheint als Anhang des rechten. In den Herzhöhlen ist viel Blut, besonders im rechten Vorhof. Das Epicard ist spiegelnd. Das Ostium venosum sinistrum ist bequem für 2 Finger, das Ostium venosum dextrum bequem für 3 Finger durchgängig. Excentrische Hypertrophie des rechten Ventrikels. Der Klappenapparat und die grossen Gefässe sind normal. Herzfleisch schlaff, von bräunlicher Farbe.

Die linke Lunge ist stark nach rechts und hinten zurückgezogen und durchweg angewachsen, besonders fest an der Spitze. Sie ist fast völlig luftleer, nur im Oberlappen noch etwas knisternd. Das Gewebe ist trocken, mässig blutreich, vielfach von netzförmigen, schiefrig indurierten Bindegewebssträngen durchzogen. Besonders stark sind diese Narbenzüge in der Spitze, wo sie einen wallnussgrossen Knoten hervorrufen. Beim Durchschnitt durch diesen Knoten zeigt sich derselbe durchsetzt von einem System erbsengrosser bis kirschgrosser, durchaus glattwandiger Höhlen, welche in unmittelbarem Zusammenhang mit den Bronchien stehen. Die Bronchialschleimhaut ist im Ganzen gerötet und zeigt mässige schleimig-eitrige Sekretion. — Die rechte Lunge ist nur an einer circumskripten seitlichen Partie des Oberlappens adhärent, der übrige Teil der Pleurahöhle enthält ein mässig reichliches seröses Transsudat. Die Lunge ist ziemlich voluminös und in ihren vorderen Partien aufgeblasen. Auf dem Durchschnitt zeigt sie sich blutreich und namentlich im Unterlappen ödematös. Eine Verdichtung ist mit Ausnahme einer schiefrigen Narbe an der Spitze nirgends zu konstatieren. Die Brochialschleimhaut bietet dasselbe Bild wie links, am Hilus sind einige geschwollene, schiefrig verfärbte Bronchialdrüsen.

Bei der Herausnahme der Halsorgane zeigen sich die beiden Sternocleidomastoidei sehr atrophisch, sie stellen eine dünne Platte dar, welche nur zum Teil noch blassrote Muskelfasern erkennen lässt, während das Uebrige von weiss-gelben Bindegewebsfasern gebildet wird. Die die untere Halshälfte einnehmenden Muskelgruppen sind zu einer breiten Platte ausgedehnt infolge einer linksseitigen Struma parenchymatosa. Rachen- und Oesophagusschleimhaut sind hyperämisch, sonst zeigen sich keine Besonderheiten.

Die linke Niere von vermehrter Konsistenz und sehr grossem Blutgehalt, lässt die Pyramiden dunkelblaurot hervortreten. Das Abziehen der Kapsel gelingt ein wenig schwieriger als in der Norm, doch ohne Substanzverlust. Die rechte Niere zeigt dasselbe Bild.

Die Darmschleimhaut ist hyperämisch, stellenweise mit Ecchymosen versehen, doch sind keine Defekte wahrzunehmen. Die Zwerchfell- und

Beckenmuskulatur zeigt normale Entwicklung und Farbe. Bei Herausnahme der Beckeneingeweide findet sich rechts eine Varicocele mässigen Grades und ausserdem noch vereinzelte Hämorrhoiden. Die Leber zeigt auf der Vorderfläche circumskripte Kapselverdickungen und rechts einige strangförmige Adhäsionen mit der vorderen Bauchwand. Sie hat derbe Konsistenz und eine braun-gelbliche Schnittfläche. Die etwas eingesunkenen centralen dunkelblauroten Partien der Acini lassen die Peripherie deutlich hervortreten. Die Lebervenen sind weit und grösstenteils mit geronnenem Blute erfüllt.

Die freigelegte Wirbelsäule zeigt eine starke lordotische Krümmung, so dass ihre Vorderfläche im Brust- und auch im Bauchteil durchweg nur ca. 3 Querfinger von der vorderen Bauchwand entfernt bleibt.

Bei der Besichtigung der Muskulatur des Rumpfes und der vorderen Extremitäten ergiebt sich noch Folgendes:

Der Pectoralis major ist beiderseits hochgradig atrophisch und enthält nur noch in den obersten Teilen bräunliche Fasern, während er im Uebrigen einer dünnen, parallelfaserigen Platte gleicht. Ein ähnliches Bild bieten die beiden Serrati, namentlich der rechte, in welchem keine deutlichen Muskelfasern mehr erkennbar sind. Auch die platten Bauchmuskeln sind sehr stark degeneriert, der Rectus in ungleichmässiger Weise, indem das Mittelstück vollständig der Muskelfasern entbehrt, während die oberen und unteren Partien aus centimeterdicken Muskeln bestehen, welche indes blassfarbig und von gelben Streifen durchzogen sind. Der Deltoideus dexter zeigt in seinem mittleren Drittel mässig reichliche rote Muskelfasern, während der vordere und hintere Teil vollständig fibrös ist. Die gesamte übrige Muskulatur des Oberarms ist bis auf geringe Muskelreste völlig entartet, namentlich ist vom Triceps und Brachialis nur noch eine dünne gelbliche Platte übrig.

Die mikroskopische Untersuchung der vorderen Nervenwurzeln am frischen und an dem in Osmiumsäure gehärteten Präparate ergiebt kein Zeichen von Degeneration der Markscheiden. Auch die Untersuchung der 3 Nervenstämme aus der Mitte des Oberarms ergiebt keinerlei Abweichungen von der Norm. Auch die Vorderhörner des Rückenmarks zeigen durchaus normale Verhältnisse: die Ganglienzellen zeigen keine Spur von Degeneration, vielmehr sind Axencylinder und Protoplasmafortsätze gut erhalten, desgleichen Kern und Kernkörperchen gut sichtbar.

Das Rückenmark mit der Medulla oblongata und Teilen des Hirnstammes wurden in Müller'scher Flüssigkeit gehärtet und am gehärteten Präparate eine genaue histologische Untersuchung mit Hilfe der Weigert'schen Methode in der Weise ausgeführt, dass aus den verschiedensten Partien Dauerpräparate angefertigt wurden und dabei der Cervical- und der Lumbalanschwellung besondere Aufmerksamkeit geschenkt wurde.

Von dem Resultat lässt sich aussagen, dass, wie schon auf Grund der eingehenden Untersuchung am frischen Präparat zu erwarten war

überall ein durchaus normaler Befund zu konstatieren war. Die Markscheiden waren immer aufs beste tingiert, die Ganglienzellen von normalem Aussehen, ihre Kerne gut ausgebildet und deutlich zu sehen, ihre Axencylinder- und Protoplasmafortsätze gut erhalten. Das Gliagewebe war allenthalben von so zarten Dimensionen, dass mit aller Sicherheit eine Wucherung desselben ausgeschlossen werden konnte.

Was das histologische Verhalten der atrophischen Muskeln betrifft, so boten sie das gewöhnliche Bild, wie es so oft schon bei progressiver Muskelatrophie beschrieben worden ist. Je nach dem Ort der Entnahme findet sich eine mehr oder weniger stark ausgesprochene Abnahme der kontraktilen Elemente. Die Muskelbündel sind durch welliges Bindegewebe oder auch stellenweise reines Fettgewebe in kleineren Zügen getrennt. An den Muskelfasern ist jedes Stadium der einfachen Atrophie bis zum vollständigen Schwund zu beobachten, so dass hie und da leere Sarcolemmaschläuche zu sehen sind. Von einer erheblichen Muskelkernvermehrung ist nichts zu bemerken, wie auch die Gefässe und die Nerven innerhalb der Muskeln keine Zeichen darbieten, die auf entzündliche Vorgänge schliessen lassen.

Wenn wir jetzt zur Besprechung unseres Falles gehen, so ist zunächst festzustellen, dass er in der That zu der juvenilen Form der progressiven Muskelatrophie gehört. Erb[1]) spricht sich über diese Form folgendermassen aus: „Es handelt sich dabei um eine im Kindes- oder Jünglingsalter beginnende, langsam und gleichmässig oder wohl auch absatzweise fortschreitende, vielfach stationär werdende Atrophie und Schwäche bestimmter Muskelgruppen, vorwiegend des Schultergürtels und der Oberarme, des Beckengürtels und der Oberschenkel und des Rückens; eine Atrophie, die sich häufig mit wahrer oder falscher Muskelhypertrophie kombiniert, häufig eine eigentümliche Derbheit der atrophierenden Muskeln erkennen lässt, aber ohne fibrilläre Zuckungen, ohne jede Spur von Entartungsreaktion und ohne alle sonstigen Störungen im Körper, sei es im Nervensystem oder den Sinnesapparaten, vegetativen Organen oder den äusseren Bedeckungen verläuft". Als besonders charakteristisch wird noch hervorgehoben, dass das Leiden schleichend und oft unmerklich beginnt, und zwar immer vor dem zwanzigsten Lebensjahr, häufig sehr viel früher, zur Pubertätszeit, in der Kindheit, im Säuglingsalter.

1) Erb, Ueber die „juvenile Form" der progressiven Muskelatrophie und ihre Beziehungen zur sogenannten Pseudohypertrophie der Muskeln. Deutsches Arch. für klin. Mediz. Band XXXIV. 1884. S. 467. Vgl. Erb, Dystrophia muscularis progressiva. Sammlung klinischer Vorträge. Neue Folge. Nr. 2. Leipzig 1890.

In unserem Fall verlegt der Kranke den Beginn seines Leidens in das sechszehnte Lebensjahr und giebt als ätiologisches Moment eine starke körperliche Züchtigung an. Er empfand zuerst Schwäche im rechten Arm und bald darauf auch im linken Arm. Im Laufe eines Jahres habe eine ziemlich erhebliche Abmagerung der Arme, besonders der Oberarme und der Schultergegend Platz gegriffen. Nach Verlauf von zwei Jahren bemerkt er eine schleichend sich entwickelnde Schwäche in den Beinen. — Das Leiden scheint sehr langsam weiter geschritten, vielleicht auch zeitweise stationär geblieben zu sein, denn erst zwei Jahre vor seiner ersten Aufnahme, also in seinem 33. Lebensjahr, ist der Kranke genötigt, beim Gehen den Oberkörper stark nach rückwärts zu beugen. Ebenso entdeckt er erst in den letzten Jahren vor seiner ersten Aufnahme Störungen von Seiten der Hände; dieselben sind jedoch nicht so stark, dass er in der Ausübung seines Handwerks als Schuhmacher wesentlich gehindert wäre.

Wenn uns so schon die Anamnese mit dem Beginn des Leidens am Schultergürtel im 16. Lebensjahr und dem sehr chronischen Verlauf zu der Diagnose der juvenilen Form berechtigt, so lässt der Status praesens an der Richtigkeit derselben nicht mehr zweifeln.

Hier sehen wir die Muskeln des Schultergürtels und des Oberarms beiderseits annähernd gleichmässig im höchsten Grade atrophisch. Auch die Muskeln der Vorderarme und der Hände sind, was bei der langen Dauer nicht zu verwundern ist, als deutlich atrophisch bezeichnet und zwar wird besonders die Atrophie des Daumenballens hervorgehoben. Die Rückenmuskulatur ist in hohem Grade atrophisch. Geringer, doch immer noch erheblich genug ist die Atrophie am Beckengürtel und den Oberschenkeln. Die Unterschenkel sind am wenigsten von der Atrophie befallen, ja die Wadenmuskulatur wird als relativ gut erhalten bezeichnet. Fibrilläre Muskelzuckungen werden ausdrücklich als weder spontan entstehend, noch durch mechanische Erregung hervorzurufen bezeichnet. Die fibrillären Zuckungen an den vorderen Thoraxpartien, die nur exspiratorisch entstehen, wie sie bei der 4. Aufnahme beobachtet wurden, können auch als forcierte Exspirationsleistung der sehr stark atrophischen Thoraxmuskeln gedeutet werden. Die erkrankten Muskeln gehorchen sowohl dem Willen, als auch dem Induktionsstrom nach dem Mass der noch vorhandenen Muskelsubstanz. Endlich fehlt sonst jegliche Störung im Nervensystem, den Sinnesapparaten, vegetativen Organen oder den äusseren Bedeckungen.

Nach wiederholter Beobachtung im Laufe mehrerer Jahre, in

welchen keine auffallenden Veränderungen zu konstatieren waren, kommt unser Fall, der sich über einen Zeitraum von mindestens 23 Jahren erstreckt, zur Sektion, und wir finden trotz sehr genauer Untersuchung keine Spur der erwarteten Veränderungen innerhalb des Nervensystems. Der Verdickung der Pia mater dürfte wohl keine Bedeutung zukommen, da sie ebenso wie die stark ausgebildeten Pacchioni'schen Granulationen mit der Ueberfüllung des venösen Kreislaufs in Zusammenhang steht.

Wir müssen gestehen, dass dieses Resultat unseren Erwartungen nicht entspricht. Eingangs glaubten wir, gestützt auf die Beobachtung, dass auch bei den typischen Fällen bei raschem Verlauf Veränderungen am Nervensystem vermisst werden können, die Annahme machen zu dürfen, dass die Zeit als solche für das Zustandekommen von Veränderungen am Nervensystem allein bestimmend sei, dass diese Veränderungen auf Inaktivität zurückzuführen seien, und dass sie um so sicherer eintreten, je länger der Fall intra vitam bestanden hat. An der Hand unseres Falles machen wir aber die Erfahrung, dass die aufgestellte Theorie in dieser Weise nicht haltbar ist.

Ist sie nun dadurch widerlegt? — Jedenfalls ist der Schluss nicht berechtigt, dass die Zeit allein der massgebende Faktor sei. Denn wenn nur eine lange Krankheitsdauer erforderlich wäre, um Veränderungen am Nervensystem hervorzubringen, so müssten sich diese in unserem Falle bei einer so ungewöhnlich langen Krankheitsdauer eingestellt haben; überhaupt wäre nicht abzusehen, warum die langsamer verlaufende Dystrophie in der Regel keine Veränderungen am Nervensystem aufweist und die meist schneller verlaufende typische Form fast immer solche erkennen lässt.

Aber nicht allein unsere bisherige Ansicht von dem Einfluss der Zeit auf die Ausbildung von Veränderungen am Nervenapparat bei der progressiven Muskelatrophie erfährt durch den mitgeteilten Fall eine entsprechende Korrektur, es kann auch die Annahme, dass die bei der progressiven Muskelatrophie jeweils vorhandenen Veränderungen am Nervenapparat auf Inaktivität zurückzuführen seien, nicht mehr aufrecht erhalten werden.

Man hat auch schon versucht, die Degeneration der Vorderhornganglienzellen bei der progressiven Muskelatrophie trotz allen entgegenstehenden Gründen als den primären Prozess anzusehen und die Schwierigkeiten dadurch zu umgehen, dass man 3 verschiedene Arten von Ganglienzellen: motorische, sensible und trophische voraussetzte und annahm, dass es sich bei der progressiven Muskelatrophie um

eine isolierte Degeneration der trophischen Ganglienzellen handle. Diese Ansicht ist jedoch, als zu wenig begründet, zu verwerfen. Wir können wohl trophische Nerven und trophische Centren, also Konglomerate von trophischen Ganglienzellen annehmen, aber einzelne trophische Ganglienzellen, die regellos zwischen die motorischen Vorderhornganglienzellen eingestreut sein sollen, widersprechen doch zu sehr unseren heutigen physiologischen Anschauungen, nach denen wir die trophischen Bahnen gern in Verbindung bringen mit den sensiblen und vasomotorischen Bahnen.

An der Hand der bis hieher geführten Diskussionen über das Wesen der progressiven Muskelatrophie erklären wir die progressive Muskelatrophie für eine Trophoneurose und zwar denken wir uns im Einzelnen die Sache folgendermassen:

Es handelt sich in erster Linie um eine Erkrankung des trophischen Centrums der animalen Muskulatur, auf Grund welcher wir die einfache Atrophie der Muskeln eintreten sehen; die progressive Muskelatrophie ist also gewissermassen eine durch trophische Störungen verursachte „reine Myopathie".

Die degenerativen Veränderungen am Nervensystem, soweit sie bei der progressiven Muskelatrophie beobachtet werden, sind ebenfalls in Abhängigkeit von einem zweiten trophischen Centrum für die Vorderhornganglienzellen entstanden zu denken.

Wie wir oben schon angeführt haben, suchen wir diese trophischen Centren nicht im Rückenmark, sondern im Gehirn, und zwar denken wir uns beide Centren örtlich in unmittelbarer Nachbarschaft von einander, wie es auch der physiologischen Zusammengehörigkeit am besten entspricht. Eine Degeneration der Ganglienzellen würde also dann entstehen, wenn der krankhafte Prozess, der seinen ursprünglichen Sitz im trophischen Centrum der Muskeln hat, über seine Grenzen hinausgreift. Dies tritt bei der „typischen Form", die wir uns als eine von Anfang an gröbere Läsion denken, in der Regel verhältnismässig bald nach Beginn des Leidens ein, während der Prozess bei der juvenilen Form eher innerhalb seiner Grenzen und zeitweise stationär bleibt. Vielleicht ist auch ein positiver Nervenbefund bei der „typischen Form" so häufig, weil der hier zuerst befallenen, sehr peripher gelegenen Daumenballenmuskulatur ein peripherer Bezirk im trophischen Centrum entspricht und deshalb der Prozess eher die Grenzen des trophischen Muskelcentrums überschreitet.

Wie dem nun aber auch sein mag, wir sind jedenfalls dadurch,

dass wir die Veränderungen an den Muskeln einerseits und am Nervensystem andererseits gewissermassen unabhängig von einander, als zu trennende Affektionen, die häufig gleichzeitig entstehen, ansehen, im Stande, alle Varietäten der progressiven Muskelatrophie einigermassen zusammenzufassen; selbst die Fälle mit ausgesprochener degenerativer Atrophie der Muskeln (Entartungsreaktion, fibrilläre Muskelzuckungen) lassen sich ohne Zwang durch die Annahme erklären, dass die trophischen Störungen im Gebiete der Vorderhornganglienzellen den trophischen Störungen in den zugehörigen Muskeln gelegentlich vorgreifen, und dass diese dann der degenerativen Atrophien anheimfallen. Der Atrophie infolge von Nichtgebrauch kommt jedenfalls bezüglich der Veränderungen am Nervensystem keine grundlegende Bedeutung zu.

Wenn ich nun versucht habe, mit diesen wenigen Sätzen eine Theorie der progressiven Muskelatrophie aufzustellen, so möchte ich noch beifügen, dass es eben nur ein Versuch ist, und dass diese Theorie aus dem Wunsche heraus entstanden ist, die grosse Gruppe der Fälle von progressiver Muskelatrophie unter einen einheitlichen Gesichtspunkt zu bringen. Der Zukunft ist es vorbehalten, zu entscheiden, ob dieses Streben, die progressive Muskelatrophie als Einheit zu fassen, berechtigt war oder nicht. Solange wir aber noch an das gebunden sind, was die Untersuchungen über die progressive Muskelatrophie bis jetzt zu Tage gefördert haben, können wir nicht weiter gehen, als dass wir die progressive Muskelatrophie für eine Trophoneurose erklären und unterscheiden:

1. Trophoneurotische Atrophie der Muskeln und zugleich der zugehörigen Ganglienzellen im Rückenmark (hierunter fallen die meisten Fälle von typischer, Duchenne-Aran'scher, sogenannter spinaler Form) und

2. Trophoneurotische Atrophie der Muskeln ohne Degeneration der Ganglienzellen (dahin die meisten Fälle von sogenannter juveniler Form und der mit ihr von Erb zur Dystrophia muscularis progressiva vereinigten Unterarten der progressiven Muskelatrophie).

Zum Schlusse erlaube ich mir, Herrn Professor Liebermeister für gütige Ueberlassung des Falls meinen ergebensten Dank auszusprechen. In gleicher Weise drängt es mich, Herrn Professor Baumgarten sowie Herrn Privatdozenten Dr. Roloff für ihre freundliche Unterstützung bei Ausführung der pathologisch-anatomischen Untersuchungen zu danken.